FACULTÉ DE MÉDECINE SAINT-ANTOINE - PARIS

Année 1973

51 N°

THÈSE
pour le
DOCTORAT en MÉDECINE
(DIPLÔME D'ÉTAT)

par

Jean François BAUDRY

né le 22 septembre 1942 à Neuilly s/seine - Hauts de Seine

—

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE

—

MISE AU POINT SUR LA MALADIE DE CACCHI ET RICCI

—

Président: Mr J. DRY , Professeur

FACULTE DE MEDECINE SAINT ANTOINE PARIS

Année 1973

THESE

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

DIPLOME D'ETAT

PAR

JEAN-FRANCOIS BAUDRY

NE LE 22 SEPTEMBRE 1942 A NEUILLY S/SEINE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE :

MISE AU POINT SUR LA MALADIE DE CACCHI ET RICCI

PRESIDENT : PROFESSEUR J. DRY

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

A MON PERE

A MA MERE

A MA FEMME

A MES ENFANTS

A MES SOEURS

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41548019_0016

A TOUS LES MIENS

ET

A TOUS MES AMIS

Au PROFESSEUR DRY qui m'a fait l'honneur et le grand plaisir d'accepter la présidence de cette thèse

Au Professeur Agrégé PORTOS,

Il m'a suggéré le sujet de cette thèse, aidé dans son élaboration et sa rédaction, il a guidé les premiers pas de ma vie professionnelle et continue à me conseiller avec toute sa bienveillance : qu'il trouve ici le témoignage de ma profonde reconnaissance.

Au Professeur HAZARD,

Il m'a donné la possibilité de faire mes premières prescriptions, les redressant ou les confirmant, toujours avec sollicitude : qu'il en soit remercié chaleureusement.

Au Professeur PERRAULT,

qui m'a largement ouvert les portes de son service en m'y donnant des responsabilités à ma mesure : qu'il soit assuré de ma profonde gratitude.

Aux Docteurs

Jacqueline KREMSKI

et

Philippe RENOU

pour l'aide qu'ils m'ont apportée alors que je débutais, et surtout pour l'amitié qu'ils mirent dans nos rapports professionnels.

A TOUS MES ANCIENS MAITRES

Et à tous ceux qui contribuèrent de près ou de loin à mon éducation et à ma formation médicale. Je leur exprime ici reconnaissance et amitié.

I N T R O D U C T I O N

Au cours des six premiers mois de 1972, nous avons diagnostiqué à la Policlinique de l'hôpital Henri Mondor, à Créteil, Service de Médecine Interne, placé sous la direction du Professeur Ag. PORTOS, trois cas de maladie de CACCHI et RICCI.

A la fin de ce semestre, deux autres cas nous furent signalés dans deux services différents du même hôpital.

Enfin, un mois plus tard, lors d'un remplacement de Médecine Générale effectué dans la circonscription de l'hôpital, nous avions l'occasion de mettre en évidence un sixième cas.

La découverte quasi fortuite de ces six malades en quelques mois contrastant avec le nombre relativement peu important de cas publiés à ce jour, nous a conduit, après avoir analysé et étudié ces nouvelles observations, à faire une mise au point de cette affection qui est peut être moins rare que l'on a tendance à le croire.

H I S T O R I Q U E

La première communication concernant ce sujet fut faite en Octobre 1948 au XXIe Congrès de la Société Italienne d'Urologie à Bologne, par R. CACCHI et V. RICCI, de Padoue.

Les mêmes auteurs avaient réuni entre 1938 et 1948, les cinq cas qui leur permirent cette communication et qui servirent ensuite de base à leur travail, lequel fut publié en 1949.

Dès cette époque les deux auteurs italiens insistaient sur le fait qu'il s'agissait d'un diagnostic presque exclusivement radiologique et rien depuis n'est venu modifier cette notion.

L'aspect poreux que prennent les reins sur les clichés urographiques les a incités, en compagnie du radiologue LENARDUZZI qui s'était intéressé avec eux à cette nouvelle affection, à la baptiser "rein en éponge".

Depuis, si la description radiologique n'a pas changé, si la symptomatologie ne s'est pas enrichie, la dénomination a sensiblement varié et les auteurs modernes, avec J. HAMBURGER, considérant que le rein n'est pas atteint dans sa totalité puisque la corticale est respectée, et que les dilatations sont le plus souvent très fines, se comparant difficilement aux porosités d'une éponge, estiment que la dénomination de "rein en éponge" est impropre et en proposent une autre plus proche de la réalité : "Ectasies canaliculaires précalicielles".

Au cours de ces dernières années, un certain nombre de travaux ont été publiés sur le sujet, auxquels nous ferons de larges emprunts, en particulier ceux de R.T. COLIEZ paru en 1964 dans la Presse Médicale ; de B. ANTOINE, T. ANAGNOSTOPOULOS, J.M. WATCHI et R. PARIENTY paru aussi en 1964 dans le Journal de Radiologie et d'Electrologie ; de J. TRAEGER, D. FRIES, P. ZECH et M. ROBERT, publié en 1965 dans le Lyon Médical.

Signalons en outre les publications de L. HUMAIR, S. HUGUENIN-DUMITTAN et H.C. PLATTNER de l'hôpital cantonal de Genève et celle de L. BONHOMME, P. KALACHNIKOFF, H. LAUGIE et J. LENGRAND du Centre Hélio-Marin de Vallauris qui ont contribué à améliorer nos connaissances de cette affection.

I - EXPOSE DE NOS OBSERVATIONS

OBSERVATION N° 1 - Madame TER.... 40 ans

vient en consultation en vue d'un bilan de santé. Ses antécédents pathologiques sont peu chargés : on note simplement une "scissurite" du poumon gauche découverte à 13 ans, une fausse couche provoquée à l'âge de 29 ans et l'absence de toute autre grossesse depuis, bien qu'elle n'ait eu recours à aucune contraception.

Depuis quelques mois Madame TER.... se plaint de vomissements aqueux épisodiques, avec quelques nausées, sans aucune douleur abdominale.

L'examen clinique n'apporte rien de particulier. La T.A. est à 12/7, l'abdomen est gargouillant, l'attitude discrètement scoliotique. Il existe en outre des varicosités des deux membres inférieurs.

Bien que les vomissements aient une très forte composante neurotonique, une cholecystographie par voie orale est demandée, ainsi qu'un transit oeso-gastro-duodénal. Celui-ci montre une hernie hiatale par glissement, de petit volume, sans reflux gastro-oesophagien associé. Il n'y a pas de lésion ulcéreuse ni aucune autre lésion pariétale. La cholecystographie montre une vésicule biliaire bien injectée, dont le bas fond est déformé en crochet, sans calcul intra vésical. Cette vésicule se vide mal, entraînant une mauvaise opacification des voies biliaires qui ne renferment cependant pas de calcul. Mais surtout, cette colecystographie met en évidence de multiples opacités de tonalité calcaire, se projettant sur l'aire des deux reins, et que l'on peut situer ou dans les calices ou dans les papilles.

Une U.I.V. (voir chapitre "Radiologie" : cliché n° 1) est donc demandée. Le cliché sans préparation confirme la présence de ces calcifications rénales, élimine d'autres types de calcification et les clichés contrastés permettent de les localiser dans les papilles. On note tout d'abord le retard d'opacification des cavités pyélocalicielles qui ne sont bien visibles qu'à la dizième minute. Les reliefs des papilles sont très difficiles à définir car les projections des calcifications se font à leur niveau. Sur certains clichés cependant, au niveau de certaines papilles où ces calcifications sont peu importantes, on arrive à objectiver une dilatation des canalicules prépapillaires, en particulier aux deux pôles supérieurs. Quant aux ombres rénales, elles sont un peu plus petites que normalement, le rein droit présente deux incisures sur le bord externe, et le rein gauche un contour un peu lobulé. Enfin, la distance cortico-papillaire est diminuée.

Sur le plan biologique on ne relève aucune anomalie particulière, en particulier le compte d'Addis est normal, la créatinine est à 11 mg/l dans le sang, avec une concentration urinaire à 1710 mg/l et une clearance à 151 ml/mn ; l'urée est à 0,32 mg/l dans le sang et à 18 g/l dans les urines avec une clearance à 54 ml/mn. Le phosphore est à 24 mg/l dans le sang et 430 mg/l dans les urines avec un T.R.P. normal à 89 %. L'acide urique sanguin est à 34 mg/l, l'acide urique urinaire à 660 mg/l avec une clearance à 19 ml/mn. Enfin le calcium sanguin est à 98 mg/l et le calcium urinaire à 7,4 mg/l.

Au total, malgré une légère diminution de la clearance de l'urée, les chiffres d'urée sanguine et d'urée urinaire sont tout à fait normaux, de même que l'est le taux de réabsorption du phosphore. La fonction rénale peut donc être considérée comme normale.

OBSERVATION N° 2 - Mr GEN.... 67 ans

hospitalisé du 15 mai du 7 juin 1972 pour une bronchite chronique compliquée d'une poussée asthmatique. Cette bronchite chronique, avec facteur bronchospastique, débute en 1939, et son évolution est émaillée depuis lors de poussées de bronchite et de crises d'asthme plus ou moins améliorées par des cures thermales au Mont Dore et à Amélie-les-Bains, et parfois compliquées de poussées de défaillance cardiaque droite. Il existe en outre un facteur aggravant constitué par un tabagisme important qui n'a cessé que depuis 1969. Par ailleurs, il faut noter un éthylisme chronique, un épisode de sérum lactescent en décembre 1970 avec hyperlipémie à 13,4 g/l, traitée par Clofibrate. Dans les antécédents néphrologiques notons surtout une lithiase urinaire en 1960, traitée médicalement.

L'examen clinique apporte les renseignements suivants : 76 Kg pour 1,69 m, T.A. à 16/9, bruits du coeur normaux mais irréguliers, sans bruit surajouté et l'E.C.G. indique que cette arythmie correspond à des extra-systoles supra ventriculaires. Les artères périphériques sont toutes palpées, elles ne sont le siège d'aucun souffle. La cage thoracique est un peu globuleuse avec des sibillants expiratoires dans les deux champs, sans foyer. L'abdomen est souple et il existe une hépatomégalie à 20,5 cm sans splénomégalie, les aires ganglionnaires sont libres, l'examen neurologique est normal, et les fosses lombaires sont libres.

Les examens complémentaires mettent en évidence un diabète sucré avec glycémie à jeun à 1,08 g/l, mais courbe d'hyperglycémie provoquée par voie orale perturbée, une discrète hyperuricémie à 75 mg/l avec uricosurie à 185 mg/l et une clearance de l'acide urique à 5 ml/mn. La créatinine sanguine est à 9 mg/l et la créatinine urinaire à 260 mg/l avec une clearance à 56 ml/mn, l'urée sanguine est à 0,35 g/l, l'urée

urinaire à 5,5 g/l avec une clearance à 31 ml/mn, le phosphore sanguin est à 29 mg/l et le phosphore urinaire à 104 mg/l, son taux de réabsorption étant de 88 %. (Pour toutes ces explorations, le débit était de 1,95 ml/mn). Ouant à l'insuffisance hépatique, elle était confirmée par une pente de B.S.P. à 9 %.

Sur le plan radiologique, le T.O.G.D. montre l'existence d'une ampoule épiphrénique sans hernie hiatale. L'U.I.V. (voir chapitre "Radiologie" : cliché n° 2) faite sur la notion des antécédents de lithiase urinaire met en évidence des reins de taille normale, de contours réguliers, et l'absence de calcifications intra-rénales. Il n'existe aucune anomalie de sécrétion ni d'excrétion, les cavités pyélo-calicielles sont opacifiées dès la troisième minute de façon symétrique. La distance cortico-papillaire est nettement diminuée des deux côtés et dans son ensemble, les tiges calicielles sont étirées et au niveau des papilles on peut observer une opacification fine donnant un aspect nuageux et même, au niveau de quelques unes de ces papilles, des aspects kystiques, ces images étant bilatérales.

Au total, chez ce malade on constate une bronchite chronique actuellement bien stabilisée, des extra-systoles supra ventriculaires réagissant bien au traitement, un diabète métaplé-thorique accompagné d'une hypercholestérolémie et d'une hyperuricémie, une H.T.A. modérée de type essentiel, enfin, une maladie de Cacchi et Ricci sans néphrocalcinose, avec des chiffres de créatinine et d'urée dans le sang normaux, mais avec des clearances abaissées, un T.R.P. dans la zone inférieure des chiffres normaux, chez un malade ayant un antécédent unique de colique néphrétique.

OBSERVATION N° 3 - Melle BRU.... 23 ans

vient en consultation pour des hématuries à répétition depuis 1 mois. Il s'agit d'une jeune personne en bonne santé apparente et dont les antécédents pathologiques sont nuls. En particulier, il n'y a jamais eu de cystite, de pyurie, de colique néphrétique, et jamais d'hématuries avant ce premier épisode.

L'examen clinique est strictement normal, en particulier la T.A. est normale, l'abdomen est souple et indolore, et les fosses lombaires sont libres.

Les explorations fonctionnelles rénales donnent les résultats suivants : Calcémie à 91 mg/l et calciurie à 295 mg/l, le phosphore sanguin est à 28 mg/l et le phosphore urinaire à 1280 mg/l, l'urée sanguine est à 0,30 g/l, l'urée urinaire à 12,5 g/l, sa clearance est à 76 ml/mn. La créatinine dans le sang est à 12 mg/l et à 1100 mg/l dans les urines, avec une clearance à 168 ml/mn, un acide urique à 42 mg/l dans le sang et à 620 mg/l dans les urines et une clearance à 27 ml/mn. Quant au magnésium, son taux sanguin est à 9 mg/ml et son taux urinaire à 117 mg/l.

L'U.I.V. (voir chapitre "Radiologie" : cliché n° 3) faite pour essayer de retrouver une étiologie à ces hématuries, montre des reins de taille normale, de contours réguliers et eux aussi normaux, l'absence de calcifications visibles sur l'ensemble des régions explorées par les clichés, et en particulier l'absence de telles calcifications se projetant sur l'aire des deux reins. Le produit de contraste opacifie les cavités pyélo-calicielles de façon symétrique et dès la troisième minute, et les seuls éléments anormaux sont l'élargissement des papilles, et des opacités mal définies en amont des calices, donnant par endroit une impression de stries mais bien plus souvent un aspect nuageux qui correspond peut-être à

des stries plus fines. Les opacités mal définies partent en fusées vers la corticale qu'elles n'atteignent jamais : celle-ci est en effet respectée dans sa totalité. On ne note pas d'aspect en bouquet de fleurs.

Au total, il s'agit d'une malade sans passé pathologique, ayant présenté pour la première fois des hématuries à plusieurs reprises depuis un mois, et chez qui l'U.I.V. met en évidence une maladie de Cacchi et Ricci, sans néphrocalcinose, et qui ne s'accompagne pas d'insuffisance rénale.

OBSERVATION N° 4 - Mr ALL.... 56 ans

est hospitalisé du 15 juin au 1er Juillet 1972 pour le bilan d'une H.T.A. avec cardiopathie ischémique d'origine coronarienne.

Dans ses antécédents, on note une goutte avec crise douloureuse des orteils et hyperuricémie connue depuis 15 ans et des crises de coliques néphrétiques gauches (en 1966, 1968 et en mai 1972), sans hématuries ni émission de calcul. Aucun bilan rénal n'a été pratiqué à ce jour.

L'H.T.A. a été découverte en 1966 à l'occasion d'un examen systématique. Elle est parfaitement bien tolérée jusqu'en Janvier 1972, date à laquelle le malade a probablement fait une nécrose myocardique méconnue, comme semble l'indiquer le syndrome douloureux épigastrique et rétro-sternal bas avec chute tensionnelle.

A l'arrivée à l'hôpital, il s'agit d'un malade fatigué, dyspnéïque, avec de nombreuses extra systoles ventriculaires, sans fièvre, sans signe clinique d'insuffisance cardiaque. T.A. 20/10. Tous les pouls sont normalement perçus. L'auscultation met en évidence des extra systoles et un galop gauche présystolique. A la radio : cardiomégalie modérée, oreillette gauche dilatée et dilatation de l'aorte ascendante. L'E.C.G. met en évidence un bigéminisme, un bloc de branche gauche, une déviation axiale gauche et une ischémie sous épicardique latérale sans image de nécrose.

La recherche de l'étiologie de l'H.T.A. reste négative, et en particulier l'U.I.V. (voir chapitre "Radiologie" : cliché n° 4) ne montre pas de signe en faveur d'une origine réno-vasculaire. Par contre, elle montre, sur le cliché sans préparation, des micorcalcifications des deux reins, alors que ceux-ci sont de tailles et de contours normaux, et les clichés contrastés révèlent des aspects flous et nuageux en amont des papilles. La sécrétion se fait de façon symétrique dans les délais normaux.

Le bilan fonctionnel rénal montre quelques altérations : pour un débit urinaire à 1,2 ml/mn, l'urée sanguine est à 0,52 g/l et l'urée urinaire à 9,5 g/l, avec une clearance à 23 ml/mn ; la créatinine sanguine est à 13 mg/l et la créatinine urinaire est à 580 mg/l, avec une clearance à 56 ml/mn ; l'acide urique est à 82 mg/l dans le sang et à 350 mg/l dans les urines, avec une clearance à 5 ml/mn. Le phosphore est au taux de 34 mg/l dans le sang et de 130 mg/l dans les urines, avec un T.R.P. à 92 %. Le calcium sanguin est à 98 mg/l, le calcium urinaire est à 55 mg/l. Le culot urinaire est le H.L.M. sont normaux. Par ailleurs l'hyperglycémie provoquée par voie orale est normale, le cholestérol sanguin est à 3,3 g/l.

Au total, ce malade présente une goutte avec hyperuricémie, une H.T.A. idiopathique, une cardiopathie ischémique et enfin des lésions rénales à l'urographie permettant de porter le diagnostic de maladie de Cacchi et Ricci, avec une néphrocalcinose discrète et une insuffisance rénale modérée.

OBSERVATION N° 5 - Mme FER.... 25 ans

vient consulter en médecine générale en Août 1972 pour une asthénie avec parfois des "malaises".

Il n'existe aucun antécédent pathologique. Elle a eu un enfant il y a un peu plus d'un an, pour lequel la grossesse et l'accouchement ont été normaux.

A l'examen clinique on note l'existence d'un signe de Chvostek assez marqué qui, associé à ces petits malaises, à l'asthénie et à des fourmillements des mains, fait porter le diagnostic de spasmophilie. Par ailleurs la T.A. est à 12/8, les bruits du coeur sont normaux, l'examen de l'abdomen ne montre rien de suspect, pas plus que la palpation des fosses lombaires. Il n'y a pas d'oedème.

Cependant, à l'occasion d'un examen systématique, on lui a découvert une urée sanguine à 0,68 mg/l qui, sans que rien ne soit fait, s'est normalisé peu après, redescendant à 0,28 mg/l.

Une série d'examens complémentaires est alors entreprise, qui montre un cholestérol sanguin à 2,30 g/l, un bilan hépatique normal, une calcémie à 103 mg/l, et de nouveau une urée sanguine un peu haute à 0,58 g/l, avec 10 200 leucocytes au compte d'Addis, sans hématurie et alors que les urines demeurent stériles.

Un bilan fonctionnel rénal est alors mis en route, qui donne les résultats suivants pour un débit urinaire à 2,9 ml/mn : l'urée sanguine est à 0,44 g/l et l'urée urinaire à 10 g/l avec une clearance à 65,9 ml/mn, la créatinine sanguine est à 6 mg/l et la créatinine urinaire à 920 mg/l, avec une clearance à 104,2 ml/mn. Le chiffre d'acide urique est de 48 mg/l dans le sang et de 480 mg/l dans les urines et la clearance est de 6,8 ml/mn. Le phosphore est à 33 mg/l dans le sang et à 450 mg/l dans les urines avec un T.R.P. à 92,6 %. Le calcium est à 102 mg/l dans le sang et à 135 mg/l dans les urines. Enfin, le compte d'addis est normal, les urines sont stériles et la recherche de protéinurie et de glycosurie dans les urines de 24 heures est négative.

L'U.I.V. (voir chapitre "Radiologie" : cliché n° 5) systématique au cours de ce bilan rénal montre des reins de contours normaux, mais dont la taille fait environ 4 vertèbres, les cavités pyélocalicielles étant opacifiées à la cinquième minute de façon symétrique et surtout l'existence d'opacités précalicielles floues et nuageuses, excepté au pôle inférieur du rein gauche où on distingue très nettement que ces opacités ont une structure radiée. Quoiqu'il en soit de leur aspect, elles partent des calices en se dirigeant vers la corticale qu'elles n'atteignent pas, comme des fusées au sein de la zone médullaire.

Au total, cette jeune femme de 25 ans, outre une spasmophilie, est porteuse d'une maladie de Cacchi et Ricci, sans néphrocalcinose, sans insuffisance rénale, mais qui s'est peut-être accompagnée d'une infection urinaire, comme en témoigne le premier H.L.M. bien qu'aucun germe n'ait alors été retrouvé, à moins qu'il ne s'agisse d'une leucocyturie isolée, comme il est fréquent au cours de cette maladie.

Par ailleurs, son enfant âgé de 19 mois à cette époque, pour une autre raison a dû subir une U.I.V. Or, sur cette urographie, on note l'élargissement des papilles et la présence de petites images de tonalité précalicielles et l'ensemble permet de porter chez lui aussi le diagnostic d'ectasies canaliculaires précalicielles. A noter que son urée sanguine est aux alentours de 0,40 g/l.

OBSERVATION N° 6 - Mme REC..... 46 ans

vient à la consultation de médecine générale de l'hôpital Henri Mondor pour la première fois pour des douleurs à type de pesanteur de la fosse iliaque droite évoluant depuis quelques mois.

Ses antécédents pathologiques sont assez chargés : pleurésie tuberculeuse droite en 1953, mal de Pott en 1954 et coxalgie gauche.

La douleur qui l'amène à consulter n'a aucun caractère permettant de la rattacher à un syndrome bien défini. Il existe une discrète constipation, mais celle-ci est beaucoup plus ancienne.

L'examen clinique montre un appareil cardio-vasculaire tout-à-fait normal avec une T.A. à 13/7, des poumons également normaux, et la palpation de l'abdomen révèle un bord inférieur de foie un peu sensible, sans hépatomégalie ; la rate n'est pas perçue et le T.R. est normal.

Par contre l'examen gynécologique montre un fibrome de taille moyenne, mais ce fibrome est finalement peu douloureux, il n'est pas hémorragique, et n'impose aucune sanction chirurgicale immédiate.

L'examen de la thyroïde permet de mettre en évidence l'existence d'un petit nodule du pôle inférieur du lobe droit, mais l'exploration isotopique montre que ce nodule se projette en zone normofixante et le réflexogramme achiléen est normal.

Enfin, la conversation avec la patiente met au jour des problèmes psychiques complexes qui nécessitent le recours au spécialiste.

Les examens complémentaires montrent une fonction rénale conservée : si l'urée urinaire est basse (4 g/l) avec une clearance abaissée (45 ml/mn), le taux sanguin de l'urée est correct avec 0,30 g/l ; la créatinine sanguine est normale à 9 mg/l, la créatinine urinaire est à 240 mg/l avec une clearance à 93 ml/mn, l'acide urique est dans la zone normale, à 48 mg/l dans le sang et 140 mg/l dans les urines, avec une clearance à 9,5 ml/mn. Le phosphore sanguin est à 23 mg/l, et le phosphore urinaire à 95 mg/l, avec un T.R.P. à 85 %. Enfin, le calcium sanguin est à 101 mg/l et le calcium urinaire à 37 mg/l.

Mais surtout, Madame REC.... apporte un important dossier radiologique, digestif et urinaire, qui avait été pratiqué il y a un an et demi.

L'U.I.V. (voir chapitre "Radiologie" : cliché n° 6), montre des images tout-à-fait évocatrices et variées : quelques stries, des aspects en bouquets de fleurs, des aspects un peu nuageux et des kystes dont l'un, celui se projettant au niveau du groupe caliciel moyen du rein gauche, est très volumineux. Ces images radiologiques mériteraient cependant d'être discutées : en particulier, chez cette femme aux antécédents tuberculeux, il était légitime de se demander si ce kyste volumineux n'était pas une caverne, témoin d'un processus tuberculeux actuellement évolutif, et si les calcifications curieusement limitées aux

groupes caliciels inférieurs n'étaient pas ceux d'un processus ancien. Mais les réactions tuberculiniques, bien entendu positives, ne présentaient pas de réactions importantes ; la V.S. était normale et la recherche de B.K. dans les urines faite trois jours de suite, fut négative à l'examen direct et les cultures n'avaient pas poussé au bout de deux mois.

Il semble donc que l'on puisse éliminer au moins l'hypothèse du processus actuel ; d'ailleurs l'analyse très attentive de ce kyste volumineux montre qu'il s'agit beaucoup plus probablement de plusieurs images particulièrement nombreuses et groupées sur un petit espace circulaire et qui donnent l'impression d'une image unique d'aspect kystique.

Au total, Madame REC.... est porteuse d'une maladie de Cacchi et Ricci avec quelques dépôts calcaires limités au pôte inférieur des deux reins, dont il est difficile de dire s'il s'agit d'une néphrocalcinose limitée accompagnant la maladie de Cacchi et Ricci ou s'il s'agit d'anciennes lésions tuberculeuses calcifiées. Cette maladie de Cacchi et Ricci s'accompagnant d'une fonction rénale normale.

	UREE			CREATININE			ACIDE URIQUE			PHOSPHORE			CALCIUM	
	sang g/l	urines g/l	clear ml/mn	sang mg/l	urines mg/l	clear. ml/mn	sang mg/l	urines mg/l	clear. ml/mn	sang mg/l	urines mg/l	T.R.P. %	sang mg/l	urines mg/l
OBSERVATION N° 1 Mme TER...	0,32	18	54	11	1710	151	34	660	19	24	430	89	98	74
OBSERVATION N° 2 Mr GEN...	0,35	5,5	31	9	260	56	74	185	5	29	104	88	94	47
OBSERVATION N° 3 Melle BRU...	0,30	12,5	76	12	1100	168	42	620	27	28	1280		91	295
OBSERVATION N° 4 Mr ALL...	0,52	9,5	23	13	580	56	82	350	5	34	130	92	98	55
OBSERVATION N° 5 Mme FER...	0,44	10	65,9	6	920	104,2	48	480	6,8	33	450	92,6	102	135
OBSERVATION N° 6	0,30	4	45	9	240	93	48	140	9,5	23	95	85	101	37

II - DISCUSSION DE NOS OBSERVATIONS

DANS LE CADRE GENERAL DE LA

MALADIE DE CACCHI ET RICCI

INTRODUCTION

La définition de cette affection est essentiellement radiologique et/ou anatomo-pathologique : il s'agit de dilatations précalicielles situées sur les tubes collecteurs. La radiographie est donc le temps essentiel du diagnostic de la maladie de Cacchi et Ricci.

C'est pourquoi nous discuterons successivement, après un bref rappel éthiopathogénique :

. Les circonstances du diagnostic

. La valeur de la fonction rénale

. Le diagnostic radiologique

. Le diagnostic différentiel

. L'évolution et le pronostic.

1°) - E T I O - P A T H O G E N I E

La maladie de Cacchi et Ricci toucherait en principe autant l'homme que la femme, bien que certains auteurs fassent état d'une plus grande fréquence masculine, mais, de toutes façons, il s'agit d'une maladie classiquement rare.

Pour ce qui est des tranches d'âge, si la première série de cas publiés par Cacchi et Ricci ne comptait que des adultes, les séries ultérieures sont venues montrer que cette affectation atteignait aussi bien les nouveaux-nés que les sujets âgés de plus de 70 ans. Dans notre série de 6 cas, les âges vont de 23 à 67 ans, mais pour notre part, nous connaissons un nourrisson de 19 mois porteur de la maladie (l'enfant de la patiente faisant l'objet de l'observation N° 5).

Cette anomalie est très vraisemblablement, comme la majorité des auteurs actuellement le soutiennent, une maladie congénitale, comme en témoigne l'existence de cas infantiles, de cas familiaux et l'association de cette malformation à d'autres dysplasies.

Bien que niée au début, l'existence de cas infantiles et même chez les nouveaux-nés, ne peut plus l'être maintenant, mais le fait que la maladie soit tout-à-fait bénigne et asymptomatique a obligé à attendre, pour que de tels cas puissent être mis en évidence, que les lésions de la maladie de Cacchi et Ricci soient parfaitement connues et que des U.I.V. soient faites chez des enfants ou des nourrissons pour d'autres raisons.

Quant aux cas familiaux, pour les mêmes raisons, ils ne sont mis en évidence que par des simples coïncidences, ou s'ils sont systématiquement recherchés, mais ces cas existent.

Plusieurs autres dystrophies urinaires ont été décrites associées à une maladie de Cacchi et Ricci, il s'agit surtout de la dégénérescence kystique des muqueuses excréto-urinaires, de polykystose rénale, de kystes pyélogéniques, de bifidité urétérale. En outre, l'association d'éctasies canaliculaires précalicielles ne se voit pas seulement avec d'autres dystrophies rénales, mais aussi avec des anomalies visuelles et parfois avec une fibrose hépatique congénitale.

Si ces associations sont peut être trop peu nombreuses pour être significatives, il semble tout de même que la fréquence de l'association ectasies canaliculaires précalicielles et dégénérescence kystique des muqueuses excréto-urinaires soit trop importante pour être totalement imputée au hasard.

De nombreux auteurs veulent voir dans le mécanisme de formation des extasies canaliculaires précalicielles un mécanisme comparable à celui qui est impliqué dans le développement du rein polykystique. D'autres ont voulu voir dans cette maladie une anomalie acquise et les ectasies canaliculaires précalicielles seraient pour eux, la conséquence d'une obstruction canaliculaire néo-natale par des précipitations de cristaux d'acide urique. En fait, aucune démonstration satisfaisante de cette explication n'a jamais été avancée et, comme nous l'avons déjà dit, la majorité des auteurs accordent plus de crédit à la première explication. Pour notre part, celle-ci nous semble plus plausible car l'observation N° 5 nous a permis de mettre en évidence l'existence d'un cas familial : Madame FER..., dont c'est l'observation, a un nourrisson de 19 mois chez qui la maladie a été mise en évidence récemment. Un cas ne suffit pas, bien entendu, à l'affirmer, mais celui-ci vient s'ajouter à ceux déjà connus, et en particulier à ceux évoqués par J.HAMBURGER et par B. ANTOINE et ses collaborateurs, ceux-ci ayant publié un travail concernant l'existence d'un cas précis : il s'agit de deux membres d'une même fratrie dont le père avait de nombreux antécédents de coliques néphrétiques, sans pour

autant que l'U.I.V. ait montré chez lui de maladie de Cacchi et Ricci.

2°) - L A F O N C T I O N R E N A L E

Toutes les observations déjà publiées font état d'une conservation presque intégrale de la fonction rénale, qui contraste aussi avec l'importance des lésions radiologiques, en particulier selon J. HAMBURGER, il n'y a en effet jamais d'élimination anormale de sucre, d'acides aminés ou de phosphate, pas plus qu'il n'y a d'acidose hyperchlorémique. Les clearances de l'acide urique, de l'urée et de la créatinine ne sont pas diminuées, et lorsque par hasard elles le sont, on retrouve dans les antécédents des épisodes d'infection urinaire à répétition, et ceci peut expliquer celà.

Les observations 1, 3, 5 et 6 comportent des fonctions rénales tout à fait correctes ; le patient dont l'observation est la deuxième est porteur d'une insuffisance rénale très discrète, qui cadre bien avec les données générales, enfin, seule l'observation N° 4 est un peu discordante, montrant des chiffres d'urée et de créatinine sensiblement augmentés dans le sang avec des concentrations urinaires faibles ; cependant le taux de réabsorption du phosphore est normal.

3°) - CIRCONSTANCES DU DIAGNOSTIC

Tous les auteurs indiquent que la caractéristique la plus remarquable de cette maladie, et cette notion est très importante, est d'être asymptomatique en dehors des formes compliquées, alors même que les lésions anatomopathologiques et radiologiques peuvent être impressionnantes. Si la maladie ne se complique pas, le diagnostic n'est alors le plus souvent pas fait ou il ne l'est que de façon fortuite : lorsqu'une U.I.V. est pratiquée pour une autre raison, sans rapport avec la maladie.

Dans d'autres cas le diagnostic, rappelons le, uniquement radiologique, est fait lorsqu'une complication vient commander l'urographie intraveineuse, et l'expression de la maladie est alors celle de sa complication.

Parmi ces complications, dont la fréquence comparée est variable suivant les auteurs, les plus souvent rencontrées sont la pyélonéphrite, les hématuries et les coliques néphrétiques qui constituent donc, lorsque la maladie se manifeste cliniquement, les modes de révélation les plus fréquents. La pyélonéphrite, particulièrement récidivante, rebelle aux désinfectants des urines, peut aller de la simple infection urinaire à minima jusqu'à la poussée aigüe avec pyurie, dysurie, pollakiurie et signes généraux marqués.

L'hématurie est le plus souvent intermittente, capricieuse, et irrégulière, et peut, elle aussi, revêtir tous les aspects de l'hématurie peu importante colorant à peine les urines, jusqu'à l'hémorragie importante. Mais en dehors de ces épisodes, il est rare que le compte d'Addis soit perturbé en dehors parfois, il est vrai, d'une leucocyturie isolée. La fréquence de l'hématurie varie entre 33 % et 85 % suivant les auteurs.

Quant à la colique néphrétique, elle est aussi très fréquente : elle va du simple endolorissement lombaire à la crise de colique néphrétique typique. Toutefois on peut noter sa répétition même après émission de calculs, et surtout survenue de crises contro-latérales, voire parfois bilatérales.

Les autres expressions de la maladie sont des douleurs des loges rénales dont l'étiologie est l'infection ou la formation de calculs ; la pollakiurie nocturne, parfois s'accompagnant d'une polydypsie.

Dans notre série de 6 cas, les notions classiques sont tout à fait corroborées : en effet, les observations 1, 2, 4 et 6 montrent bien la fréquence des découvertes fortuites de la maladie, et on peut y rattacher l'observation N° 5, car l'asthénie qui amena la malade à consulter n'est certainement pas à mettre sur le compte de la maladie de Cacchi et Ricci. Une seule observation (la N° 3) n'entre pas dans ce cadre : il s'agit là d'une hématurie révélatrice, c'est-à-dire, l'un des modes d'expression les plus fréquents de la maladie.

Il faut cependant noter les antécédents de colique néphrétique, unique dans l'observation N° 2 et triple dans l'observation N° 4 qui auraient pu faire porter le diagnostic si les U.I.V. avaient été pratiquées.

4°) - R A D I O L O G I E

Les deux auteurs Italiens ont décrit les anomalies radiologiques comme étant des "bouquets de fleurs" (cliché N° 6), prolongeant les calices. Depuis, beaucoup de comparaisons ont été faites : des buissons sans feuilles jusqu'aux complexes poreux. Mais comme le soulignent J. HAMBURGER et B. ANTOINE et ses collaborateurs, les éléments constants sont l'apparition précoce de ces images, leur situation exclusivement pyramidale et plus précisément papillaire, la corticale étant toujours respectée. Les clichés précoces montrent aussi la progression temporelle et spatiale de l'index iodé : d'abord opacification précalicielle puis calicielle. Ces images qui sont des images d'ectasies définissent la maladie de Cacchi et Ricci.

La taille des reins est habituellement normale, cependant chez l'enfant en particulier, R. HABIB, M.T. MOUZET, MAZZA, V. COURTECUISSE et P. ROYER ont noté assez souvent la présence de reins légèrement augmentés de volume. Leurs contours sont habituellement réguliers.

Toujours d'après J. HAMBURGER d'une part et B. ANTOINE, J. ANAGNOSTOPOULOS, J.M. WATCHI et R. PARIENTY d'autre part, les images élémentaires peuvent revêtir divers aspects :

. Des stries parallèles (clichés N° 3 et 5) entre elles ou plus ou moins obliques en rayons convergeants vers le sommet de la papille, s'enfonçant plus ou moins profondément dans la médullaire sans jamais atteindre la corticale.

Des images kystiques (clichés N° 2 et 6), qui ne sont pas en fait de véritables kystes puisqu'ils sont atteints par la substance de contraste et qui sont de petites cavités arrondies, de 1 à 2 mm de diamètre, 4 mm au maximum, et qui sont groupés ou en grappes ou en fils réalisant un aspect de perles enfilées.

Quant à l'aspect nuageux des papilles que l'on rencontre aussi (clichés n° 2 - 3 - 4 - 5 - 6), il pourrait n'être que le résultat de nos moyens d'investigation encore trop peu perfectionnés pour pouvoir distinguer les différents éléments constituant le flou précaliciel : à la loupe, certains paraissent avoir une structure striée et un peu granuleuse.

Enfin, on a décrit beaucoup d'autres types d'images, en particulier, on a parlé de flammèches intra-papillaires qui pourraient bien être une forme transitoire entre les stries et les kystes.

Ces différentes images peuvent être d'un seul type et on ne retrouve alors, chez un même malade, qu'un seul aspect d'image ou, au contraire, elles s'associent les unes aux autres de différentes façons : chez un même malade, d'un rein à l'autre et même, à l'intérieur du même rein, d'une papille à l'autre et enfin, à l'intérieur d'une même papille, d'un cliché à l'autre au cours de la même urographie intra-veineuse.

Comme nous l'avons déjà dit, la topographie de ces images est strictement pyramidale et plus particulièrement papillaire et la corticale est toujours respectée (clichés N° 1 à 6). Signalons encore que les formes bilatérales sont de très loin les plus fréquentes, mais il n'en reste pas moins vrai qu'il existe des formes unilatérales, et même des formes localisées à une seule papille.

Pour ce qui est des techniques radiologiques, les compressions peuvent être faites mais à condition qu'elles ne le soient qu'après l'opacification des images afin que l'on n'ait pas à se demander s'il s'agit de vraies ou de fausses images d'ectasies qui auraient tout de même existé sans la compression. Quant à l'U.P.R., elle est contre-indiquée, et aux tomographies elles n'apportent souvent rien.

En ce qui concerne l'évolutivité des images, elle est en contradiction avec l'aspect parfois très spectaculaire des lésions mais en accord avec la parfaite tolérance clinique. Elles sont d'une grande stabilité et des U.I.V. refaites à plusieurs années de distance chez des sujets suivis régulièrement depuis longtemps ont permis de le confirmer.

Evoquons pour conclure une association très fréquente (jusqu'à 50 % des cas) : la néphrocalcinose (clichés N 1 et 4) qui peut expliquer la fréquence et la répétition des crises de coliques néphrétiques. Sa topographie dans le rein est très particulière : au niveau des ectasies, le cliché sans préparation les montre donc formant une couronne au sein du parenchyme rénal et lorsque l'opacification des ectasies se fait, les deux opacités viennent se superposer plus ou moins exactement. Parfois, cependant, la néphrocalcinose est plus diffuse mais elle aussi respecte toujours la corticale.

Dans notre série, la règle selon laquelle les images apparaissent précocément se trouve vérifiée 5 fois sur 6 (observations N° 2 - 3 - 4 - 5 - 6), mais elle se trouve en défaut dans l'observation N° 1 où les images ne sont bien visibles qu'à la dixième minute, et ceci est très inhabituel si l'on se réfère à l'ensemble des publications déjà faites.

Les images sont toujours précalicielles et la corticale toujours indemne. Une fois seulement, dans l'observation N° 5 (cliché N° 5), la taille des reins est un peu supérieure à la normale : 4 vertèbres. Une fois, dans l'observation N° 1 (cliché N° 1), le contour des reins n'était pas régulier.

Les images élémentaires sont bien celles décrites généralement : les stries ont été retrouvées 4 fois sur 6, les kystes 3 fois sur 6, les aspects nuageux qui, rappelons-le, ne sont peut être que des aspects de stries ou de kystes trop fins pour être distingués ont été retrouvés très souvent : cinq fois sur six.

A noter que dans cette série il n'y a pas de forme unilatérale ce qui correspond bien à la description classique. Deux fois il a été noté des formes avec un seul type d'image (observations N° _ et 4), mais dans l'observation N° 1, il est difficile de se prononcer car la néphrocalcinose est importante et empêche de distinguer précisément le type d'image en cause.

Enfin, la néphrocalcinose, que certains auteurs notent une fois sur deux, nous l'avons vu, est retrouvée ici deux fois sur six, et ceci n'est pas en contradiction avec la statistique de ces auteurs étant donné le nombre de cas limité de notre série. Par ailleurs, le doute plane quant à l'éventualité d'une néphrocalcinose limitée dans l'observation N° 6, ce qui porterait à trois le nombre de cas. A noter par ailleurs que les aspects nuageux uniques n'ont été révélés que dans les deux observations présentant une néphrocalcinose, mais comme nous l'avons déjà évoqué pour l'un des deux cas, peut-être n'est-ce que parceque celle-ci gêne dans l'appréciation de ces images.

Calice de la maladie de Cacchi et Ricci :

Les ectasies canaliculaires précalicielles élargissent la papille.

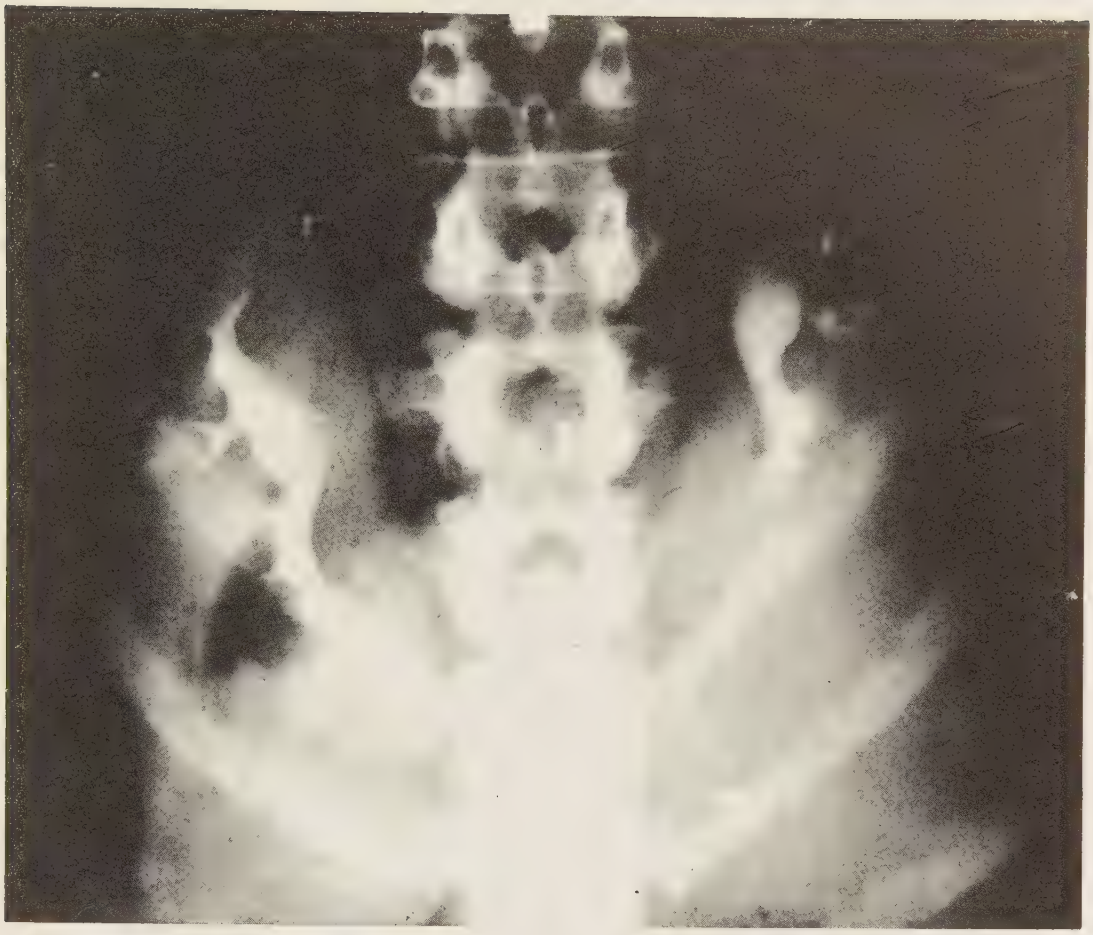
Papille normale

Cliché n° 1 - Mme TER....

- Deux incisures sur le bord externe du rein droit,
- Contour un peu lobulé du rein gauche
- Calcifications au niveau des papilles.

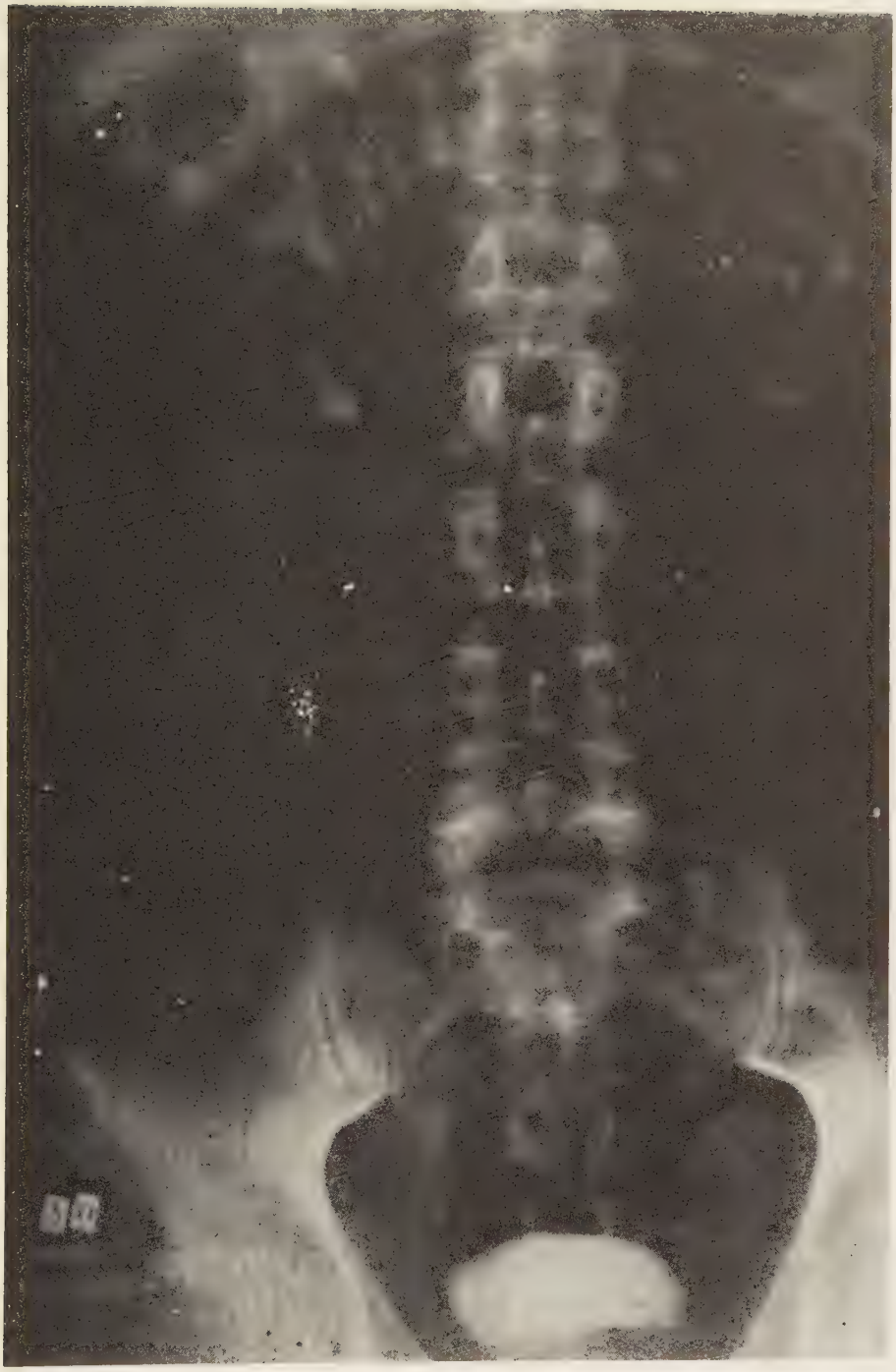
Cliché n° 2 - Mr GEN....

- Aspect nuageux,
- Quelques aspects kystiques.



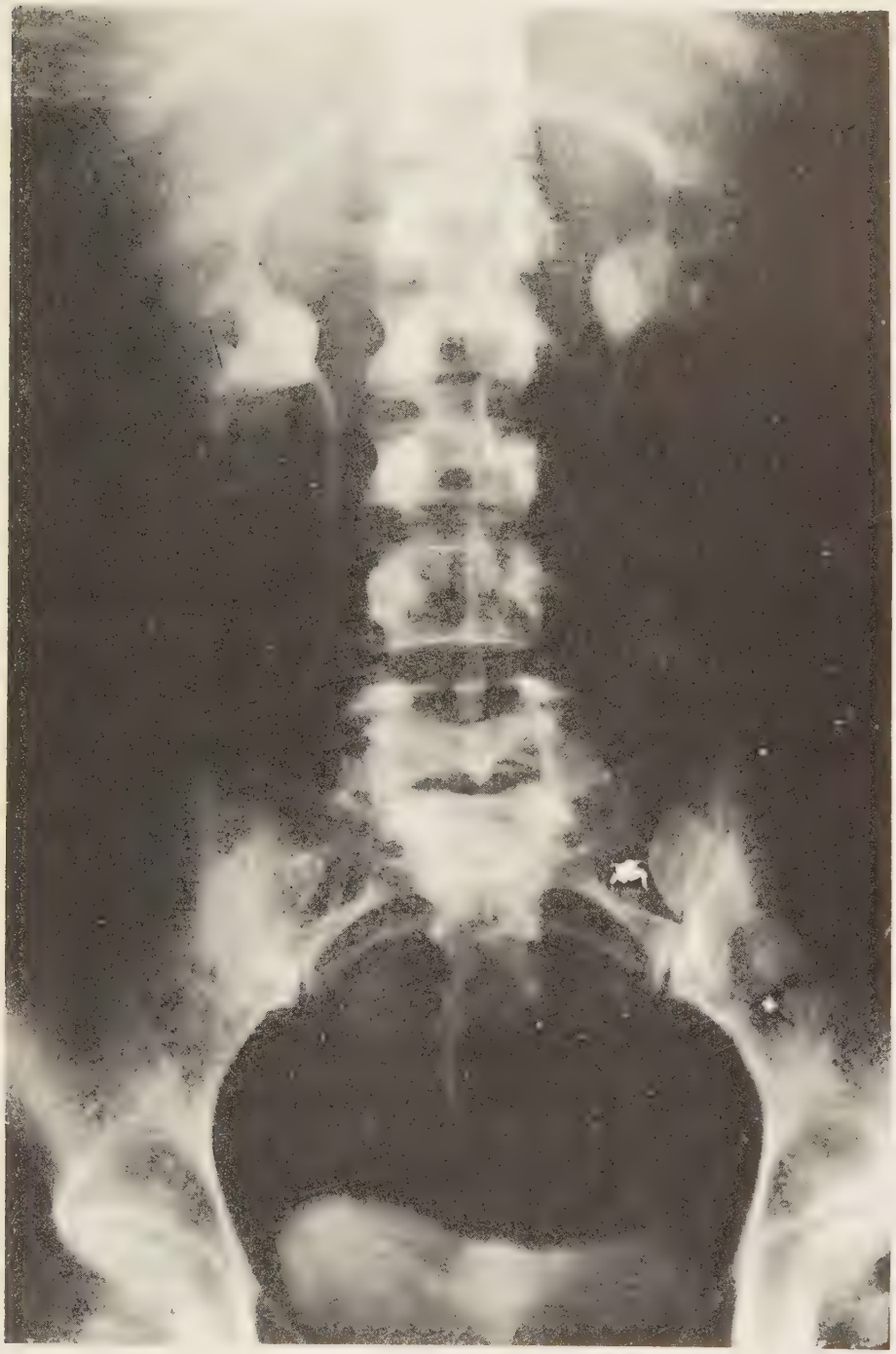
Cliché n° 3 - Melle BRU....

- Papilles élargies,
- Aspects de stries,
- Et surtout nombreux aspects nuageux.



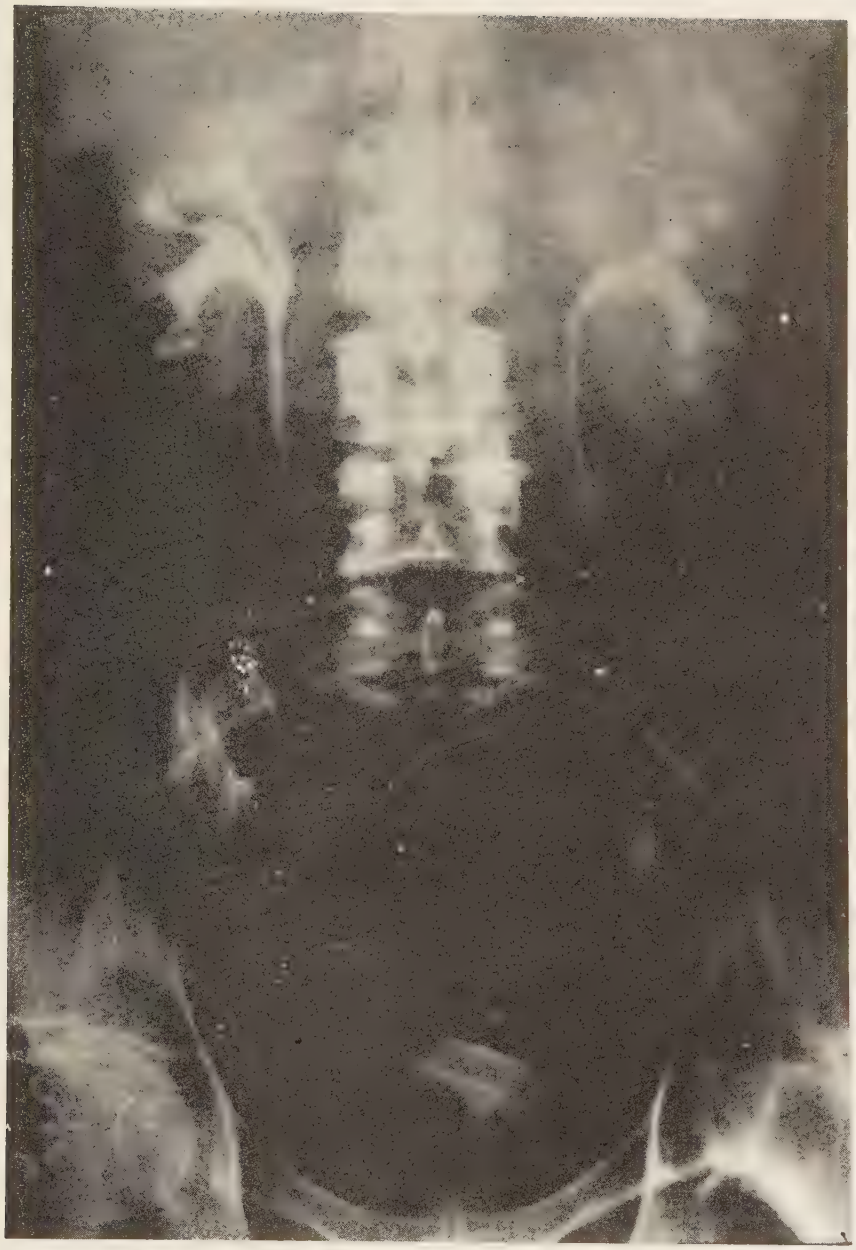
Cliché n° 4 - Mr ALL....

- Microcalcifications,
- Aspects flous et nuageux.



Cliché n° 5 - Mme FER....

- Opacités floues et nuageuses,
- Structure radiée au pôle inférieur du rein gauche.



Cliché n° 6 - Mme REC....

- Stries,
- Bouquets de fleurs,
- Aspect nuageux,
- Kystes.

5°) - DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

En ce qui concerne le diagnostic différentiel, la tuberculose rénale est le premier diagnostic que l'on peut être amené à discuter, car, comme l'ont bien dit B. ANTOINE et ses collaborateurs, il existe des formes microgéodiques de la tuberculose rénale, disséminées dans plusieurs pyramides et sans lésion de la corticale ni des calices. Mais les preuves de la tuberculose données par les réactions tuberculiniques et la bactériologie viennent écarter les doutes.

Le deuxième diagnostic est celui de la nécrose papillaire. Mais celle-ci survient sur un terrain très particulier : stase urinaire, intoxication par la phénacétine, par certains sulfamides, diabète, assez souvent dans un tableau de pyélonéphrite aigüe. Le principal élément du diagnostic est apporté par la radiographie, car ce n'est qu'à la pyélographie ascendante que les images sont obtenues en raison de l'insuffisance rénale : le produit opaque entoure les zones nécrotiques donnant des images en anneaux qui sont pathognomoniques de la nécrose papillaire.

Citons enfin la néphrocalcinose médullaire, toujours diffuse alors que celle de la maladie de Cacchi et Ricci est limitée aux pyramides ; les reflux intra-papillaires provoqués par une compression au cours de l'U.I.V. ou par l'U.P.R. faite lors d'une pyélonéphrite, encore que maladie de Cacchi et Ricci et pyélonéphrite puissent s'associer ; les stases précalicielles physiologiques : images nuageuses prépapillaires apparaissant au cours de l'urographie intraveineuse, pratiquée avec compression précoce et qui sont le plus souvent localisées et intermittentes d'un examen à l'autre et parfois au cours du même examen.

Pour notre part, seule l'observation N° 6 a posé quelques problèmes diagnostiques, et après un bilan tuberculeux, si l'on peut éliminer la possibilité d'une affection rénale de cet ordre, actuellement évolutive, il est difficile de dire si les calcifications observées sont les stigmates d'une ancienne tuberculose rénale ou si ces calcifications sont à rattacher à une néphrocalcinose limitée, ce qui constituerait une exception puisque toutes les néphrocalcinoses de la maladie de Cacchi et Ricci connues sont disséminées dans toutes les pyramides.

6° - EVOLUTION

En l'absence de complication, tous les auteurs soulignent la parfaite tolérance de la maladie de Cacchi et Ricci.

Le fait qu'il s'agisse très vraisemblablement d'une affection congénitale et que le diagnostic puisse être porté, dans les formes non compliquées, aux deux extrémités de la vie, permet en effet de conclure à la parfaite tolérance de cette maladie.

Ainsi parmi les observations de J. HAMBURGER, B. ANTOINE et ses collaborateurs, il se trouve un certain nombre de sujets âgés (la plus âgée avait 79 ans il y a 6 ans), et ces sujets ne présentaient pratiquement aucun trouble ; la doyenne, chez qui le diagnostic avait été fait 18 ans auparavant, ne présentait qu'une insuffisance rénale minime.

D'autre part, B. ANTOINE et ses collaborateurs, dans une étude portant sur 22 cas qu'ils publièrent en 1964, signalent la présence de sujets de trois semaines, deux mois et deux ans parmi les plus jeunes. En outre, J. MARIE, A. HENNEQUET et J.M. WATCHI ont publié un autre cas chez un nourrisson de cinq semaines.

Le fait que le diagnostic de la maladie de Cacchi et Ricci puisse être porté tant chez des enfants et des nourrissons d'une part que chez des personnes âgées d'autre part, montre bien que cette maladie peut être facilement tolérée toute une vie, sans inconvénients majeurs.

Par opposition, ce sont les complications qui viennent sérieusement grèver le pronostic de la maladie, complications dont la précocité, la fréquence et la gravité sont tout-à-fait irrégulières. Les complications les plus redoutables semblent être lithiasiques et pyélonéphritiques, surtout graves par le risque d'insuffisance rénale qu'elles font courir, et le pronostic de la maladie est alors celui de l'insuffisance rénale.

Dans les observations de J. HAMBURGER et collaborateurs, les complications les plus préoccupantes furent d'ordre infectieux, en particulier chez un sujet : après 34 ans d'évolution émaillée d'incidents lithiasiques, une pyonéphrose unilatérale obligea à pratiquer une néphrectomie et, fait particulièrement intéressant, le rein restant s'hypertrophia de façon satisfaisante et la fonction rénale resta correcte, or les ectasies et la néphrocalcinose étaient bilatérales.

Chez une autre malade, plusieurs épisodes d'infection urinaire au cours d'une grossesse furent suivis d'une pyélonéphrite subaigue. Toutefois l'altération fonctionnelle rénale, dans ce cas, resta peu importante.

Quant à la néphrocalcinose, si fréquente dans la maladie de Cacchi et Ricci, où elle revet une forme bien particulière, elle ne semble pas avoir de gravité propre, si ce n'est de favoriser la répétition des crises de coliques néphrétiques, même après élimination des calculs. En effet, des calcifications considérables peuvent ne s'accompagner d'aucune altération de la fonction rénale pas plus que de signe d'infection urinaire.

Notre série comprend six cas de maladie de Cacchi et Ricci de découverte récente : cinq à dix mois pour cinq d'entre eux, dix huit mois pour le sixième. Il nous est donc difficile, en ce domaine, d'apporter quelque précision que ce soit du fait du manque de recul. Cependant, si l'on admet, comme beaucoup le font, que cette maladie est d'origine congénitale et qu'elle évolue donc chez nos patients depuis de nombreuses années, on doit reconnaître qu'effectivement les perturbations sont nulles ou insignifiantes dans cinq de nos observations, alors qu'il existe une insuffisance rénale encore peu importante dans une autre.

Quoiqu'il en soit, nous nous proposons de suivre régulièrement ces malades afin de nous faire une opinion sur l'histoire naturelle de cette affection.

III - CONCLUSIONS

Nous avons rapporté six cas de la maladie décrite par Messieurs Cacchi et Ricci en 1948, à partir desquels il nous a été possible de préciser les conceptions actuelles concernant cette affection.

1°) - La fréquence de cette maladie nous a paru plus grande qu'il n'est classique de le dire. Sa latence clinique fait que le diagnostic ne peut être que radiologique.

La multiplication actuelle des U.I.V. comme élément systématique du bilan d'affections diverses va accroître considérablement la fréquence des cas diagnostiqués.

Il nous a donc paru utile que cette affection soit mieux connue.

2°) - En dehors de ces cas de découverte fortuite, qui sont de loin les plus fréquents, la maladie se révèle parfois par l'une des complications dont les plus fréquentes sont les infections urinaires, les hématuries et les coliques néphrétiques : la symptomatologie de la maladie est alors celle de sa complication. C'est dire l'importance de l'U.I.V. lorsqu'une telle éventualité se présente, qui permet de rapporter le syndrome à sa cause.

3°) - Le pronostic de la maladie de Cacchi et Ricci est, lui aussi, celui de sa complication car la maladie asymptomatique, non compliquée, peut être parfaitement tolérée de façon indéfinie.

4°) - En ce qui concerne l'étiopathogénie de cette affection, le problème reste encore posé, mais l'hypothèse selon laquelle il s'agirait d'une maladie congénitale semble la plus plausible du fait de l'existence de cas familiaux, et nous avons versé aux débats un nouveau cas qui renforce cette hypothèse.

BIBLIOGRAPHIE

1. - ABDEL-RAHIM F.

Medullary sponge kidney (case report)

J. Egypt. Med. Assoc., 53, 1970, 730-735

2. - ANTOINE B. ANAGNOSTOPOULOS T. PARIENTY R. WATCHI J.M.

L'ectasie canaliculaire pré-calicielle.

Actual. Néphrol. Hôpital Necker, 1963, 79-100

3. - ANTOINE B. ANAGNOSTOPOULOS T. WATCHI J.M. PARIENTY R.

Ectasie canaliculaire pré-calicielle. Etude basée sur 21 cas de maladie de Cacchi et Ricci dite "rein en éponge".

J. Radiol. Electrol., 45, 1964, 663

4. - ANTELO R.

Rinon en esponja.

Rev. Argent. Urol., 38, Janv.-Mai 1969, 37-38

5. - ARENA G.C. VENTURA M.

In tema di reni a spugna. (On sponge kidney. Presentation of several personal cases. Notes on the nosographic classification and differential diagnosis of the morbid form.) Ital.

Minerva Urol., 23, Mai-Juin 1971, 95-111

6. - BATTENTI F.

Su un caso di rene a spugna con nefrocalsinosi et malattia cistica delle vie escretrici.

Arch. Ital. Urol., Janv. 1966, 124-133

7. - BATTKE H. WEINER W.

Medullary sponge kidney and its differential diagnostic significance - Allem.

Med. Klin., 59, 10 Avr. 1964, 622-624

8. - BAUCHART J. COLIN G. VILLARTAY H. de

Le diagnostic de la maladie de Cacchi et Ricci.

J. Agrégés, 5, 1972, 139-142

9. - BECK A.D.

Medullary sponge kidney. Report of a case showing progressive enlargement of renal calculi.

Australias Radiol., 14, Août 1970, 298-301

10. - BELOBRADKOVA J.

Sponge kidney.

Sborn. Ved. Prac. Lek. Fak. Karlov Univ., (Suppl.), 12, 1969, 163-167

11. - BELOBRADKOVA J.

Nephropathy in association with disease of the liver.

Sb. Ved. Pr. Lek. Fak. Karlovy Univ. (Suppl.), 14, 1971, 431-436

12. - BETTI V. MEZZADRELLI U. PEZZOLI A.

Considerazioni sui rapporti tra rene a spugna e nefrocalcinosi (con illustrazione di un caso clinico).

Att. Accad. Fisiocr. Siena (Medicofis), 15, 1966, 559-576

13. - BONHOMME L. KALACHNIKOFF P. LAUGIE H. LENGRAND J.

Rein en éponge et tuberculose

J. Urol. Néphrol., (Paris), 71, Oct.-Nov. 1965, 989-991

14. - CACCHI R. RICCI V.

Sopra una rara e forme non encora descritta affezione cistica delle piramidi renali (rene a spugna).

XXI Congresso Soc. Ital. Urol. Bologna, 1948

15. - CACCHI R. RICCI V.

Sopra una rara e forme non encora descritta affezione cistica delle piramidi renali (rene a spugna).

Atti Soc. Ital. Urol., 21, 1948, 59-63

16. - CACCHI R. RICCI V.

Sur une rare maladie kystique multiple des pyramides rénales le "rein en éponge".

J. Urol., (Paris), 55, 1949, 497-519

17. - CACCHI R. MARINI A.

La malattie cystique del rene.

XXX Congresso Soc. Ital. Urol. Napoli, Octobre 1957

18. - CASACCIA M. CARIATI E. PAOLETTI P.P. et Coll.

Contribution to the study of cystic disease of the renal pyramids or "sponge kidney". -Ital.-

Atti Accad. Fisiocr. Siena (Medicofis), 12, 1963, 1097-1114

19. - CHAPMAN C.W. HAZELL A.M.

A case of medullary sponge kidney

J.R. Nov. Med. Serv., 56, Hiver 1970, 273-278

20. - CLAUSE H.G.

The sponge kidney. -Ger.-

Fortschr. Roentgenstr., 99, Sept. 1963, 298-312

21. - COLIEZ R.

Les éctasies tubulaires pré-calicielles (rein "en éponge" de G. Lenarduzzi) (maladie de Cacchi et Ricci).

J. Belg. Radiol., 51, 1968, 206-213

22. - COLIEZ R.T.

La maladie de Cacchi et Ricci (ectasies tubulaires pré-calicielles) rein en éponge.

Presse Med., 72, 1964, 1533-1538

23. - COPPING G.A.

Medullary sponge kidney : its occurence in a father and daughter.

Canad. Med. Ass. J., 96, 11 Mars 1967, 608-611

24. - CURRY J.L. HOWCAND W.J.

Selective renal arteriography in medullary sponge kidney.

Vasc. Dis., 2, Juil. 1965, 192-194

25. - DALLA BERNARDINA L. CASOTTO P. LUTMAN M. et Coll.

The sponge kidney in the light of radio isotope research. Possibilities of new clinical and anatomopathological findings. -Ital.-

Quad. Radiol., 35, 26 Oct. 1969, 255-277

26. - DARGET R. BELLANGER R.

Sur un cas de rein en éponge.

J. Urol. (Paris), 60, 1954, 713

27. - DARNIS F. NAHUM H. MOSSE A. BARGE J. MOREAU C.

Fibrose hépatique congénitale à précession clinique rénale. Discussion des rapports éventuels entre fibrose hépatique congénitale et maladie de Cacchi et Ricci.

Presse Méd., 78, 18 Avr. 1970, 885-888

28. - DECK M.D.

Medullary sponge kidney with renal acidosis : a report of 3 cases.

J. Urol., 94, Oct. 1965, 330-335

29. - DEL ADAMI G. MENEGHINI C.

Il "rene a spugna" la prima osservazione in consanguinei.

Arch. Ital. Urol., 2, 1957, 81

30. - DELMAS RACHOU PHILIPPON BENAJAM

Reins en éponges.

J. Radiol., 39, 1958, 844-846

31. - DI FULVIO N.

Sponge kidney -Ital.-

Chir. Pat. Sper., 12, Déc. 1964, 1649-1660

32. - DI SIENO DI ANTONIO GUARESCHI B.

Il quadro radiologico del rene a spugna midollare.

Radiol. Clin., 25, 1956, 80-103

33. - DOMINI R. MAVER A.

Rene a spugna in bambino (contributo clinico alla conoscenza delle displasie cistiche del rene nel feto e nella prima infanzia).

Clin. Pediat. (Bologna), 47, Mars 1965, 199-216

34. - DURAN FREIRE E. LOPEZ DE NOVALES E. HERNANDO AVENDANO L.

Ectasia precalicial difusa (revision de diez casos). -Esp.-

Rev. Clin. Esp., 121, 15 Avr. 1971, 37-46

35. - EKSTROM T. ENGFELDT B. LAGERGREN C. LINDRALL N.

Medullary sponge Kidney.

Almquist and Wiksell Ed. Stockholm, 1959

36. - ETEVE J. TRAD J. CAROLI J.

La prolifération avec ectasie des canaux biliaires portaux en pathologie humaine et expérimentale.

Rev. Int. Hépat., 1964, 401-466

37. - FIORI M.

Medullary sponge kidney. Case contribution -Ital.-

Gazz. Int. Med. Chir., 69, 31 Déc. 1964, 2401-2412

38. - FORTIN R. DORION M.

"Ectasies canaliculaires précalicielles".

J. Canad. Ass. Radiol., 17, Juin 1966, 87-94

39. - FOURNIER H. DELAHAYE R.P. PHILIPPE Y. DEBONNIERE C.

Le rein en éponge. Commentaires cliniques et radiologiques à propos de huit nouvelles observations.

Ann. Radiol., 4, 1961, 869-885

40. - GABRIELLE O.F.

Localized medullary cystic disease of the kidney : sponge kidney

J. Urol., 92, Oct. 1964, 253-255

41. - GABRYS K. MIELECKI T.

Case of Cacchi-Ricci syndrome coexisting with congenital anomaly of the right kidney and malignant hypertension (en polonais) Anglais Abstr.

Pol. Tyg. Lek., 26, 6 Déc. 1971, 1909-1910

42. - GAYET R.

Rein en éponge et néphrocalcinose à localisation polaire inférieure unilatérale : néphrectomie partielle.

J. Urol. Néphrol., (Paris), 73, Déc. 1967, 920-922

43. - GOMEZ ULLATE F.

Sponge kidney : presentation of a case -Esp.-

Arch. Esp. Urol., 18, Janv.-Mars 1965, 67-74

44. - GORDON F. NAYAL L.

The incidence of medullary sponge kidney

Clin. Radiol., 21, 1970, 171-174

45. - GOUYGOU C.

La dystrophie Kystique des muqueuses excréto-urinaires.

Ann. Anat. Path., 1, 1956, 170-188

46. - GRABSKA M.

A case of discrete sponge kidney (Polonais. Eng. Abstr.)

Pol. Przegl. Radiol., 35, Juil.-Août 1971, 436-439

47. - GRANBERG P.O. LAGERGREN C. THEVE N.O.

Renal function studiez in medullary sponge kidney.

Scan. J. Urol. Néphrol., 5, 1971, 177-180

48. - GYARMATI J. BOKOR L. JAKO J.

Simultaneous incidence of sponge kidney and splenolithiasis -Allem.-

Z. Urol., 61, Févr. 1968, 65-69

49. - HABIB R. MOUZET MAZZA M.T. COURTE-CUISSE V. ROYER P.

L'ectasie tubulaire précalicielle chez l'enfant (rein en éponge de Cacchi et Ricci).

Ann. Pédiat. (Paris), 12, 2 Avr. 1965, 288-298

50. - HAMBURGER J. RICHET G. CROSNIER J. FUNCKBRUNTANO J.L. ANTOINE B. DUCROT M. MERY J.P. MONTERA H. de

Ectasie canaliculaire précalicielle diffuse.

Néphrologie, Collection Méd. Chir., 2, 1497-1515 Flammarion Edit. Paris 1966

51. - HARRISON A.R. WILLIAMS J.L.

Medullary sponge kidney and congenital hemihypertrophy

Br. J. Urol., 43, Oct. 1971, 552-561

52. - HERMANNY G. RICHTER K. JOHN H. et Coll.

On the diagnostic of sponge kidneys. -Ger.-

Deutsch. Gesundh., 21, 1 Déc. 1966, 2261-2269

53. - HUMAIR L. HUGUENIN-DUMITTAN S. PLATTNER H.C.

Reins en éponge.

Rev. Méd. Suisse Rom., 85, Sept. 1965, 640-647

54. - IVEMARK B.I. LAGERGREN C. LINDVALL N.

Roentgenologic diagnosis of polycystic kidney and medullary sponge kidney.

Acta Radiol. (Diagn.) (Stockh.), 10, Mai 1970, 225-235

55. - IWIG J. THIEMANN K.J.

Medullary sponge kidney with megapyelon and primary congenital megaureter in nilateral renal aplasia -Allem.-

Fortschr. Roentgenstr., 111, Juil. 1969, 137-140

56. - JENSEN E.M. RIEMANN T.J.

Simultaneous occurence of medullary sponge kidney and pyelouretero- cystitis cystica.

Nord Med., 81, 31 Juil. 1969, 221-224

57. - JENSEN E.M. RIEMANN T.J.

Simultaneous occurence of medullary sponge kidney and pyelo-uretero-cystitis cystica.

Danish Med. Bull., 16, Août 1969, 221-224

58. - JOSSERAND P. ANNINO R. MUGNIERY L.

Le rein en éponge.

Pédiatrie, 41, 1952, 31-42

59. - KROPELIN T.

Radiography in the diagnosis and differential diagnosis of spongy kidney. -Allem.-

Radiologe, 11, Fév. 1971, 55-60

60. - KRZYMANSKI M. RZYMSKI K.

Case of cystic degeneration of renal pyramids complicated by urolithiasis (Polonais Eng. Abstr.)

Pol. Tyg. Lek., 26, 27 Sept. 1971, 1506-1507

61. - KERR D.N.S. WARRICK C.K. HART-MERCER J.

A lesion resembling medullary sponge kidney in patients with congenital hepatic fibrosis.

Clin. Radiol., 13, 1962, 85-91

62. - KUIPER J.J.

Medullary sponge kidney in three generations.

N.Y. State J. Med., 71, Nov. 1971, 2665-2669

63. - KULAKOV G.P. PERELMAN V.M.

Diagnosis of medullary sponge kidney. -Allem.-

Radiol. Diagn. (Berl.), 11, 1970, 241-248

64. - LAGRUE G. FRITEL D. MILLIEZ P.

Les néphrocalcinoses.

Rev. Prat., 9, 1959, 613-622

65. - LALLI A.F.

Medullary sponge kidney disease.

Radiology, 92, Janv. 1969, 92-96

66. - LENARDUZZI G.

A proposito della cronistoria delle prime osservazioni sul rene a spugna.

Quaderni Radiol., 25, 1960, 573

67. - LEVY M. MACKINNON K.J. DOSETOR J,B.

Hemihypertrophy and medullary sponge Kidney.

Cand. Med. Ass. J., 96, 13 Mai 1967, 1322-1326

68. - LHEZ A.

Le rein en éponge.

J. Urol., 60, 1954, 575-588

69. - LINDVALL N.

Roentgenologic diagnosis of medullary sponge kidney.

Acta Radiol. Scand., 51, 1959, 193-206

70. - LITWAK A. HARTEL-ULKOWSKA N.

La maladie kystique des pyramides rénales (rein en éponge) dix observations personnelles.

J. Urol. Néphrol., (Paris), 70, Janv.-Févr. 1964, 95-106

71. - LOWEN W. SMYTHE A.D.

Cystic disease of the renal pyramids (medullary sponge kidney)

Clin. Radiol., 15, Juil. 1964, 271-278

72. - MAC DOUGAL J.A. PROUT W.G.

Medullary sponge kidney, clinical appraisial and report of twelve cases.

Brit. J. Surg., 55, 1968, 130-133

73. - MAITRE Cl. LEFEBVRE J. SAUVEGRAIN J.

Ectasie pré-calicielle des tubules rénaux chez l'enfant. Reins en éponge du rein polykystique.

Ann. Radiol., 4, 1961, 887-894

74. - MARIE J. HENNEQUET A. WATCHI J.M.

La maladie de Cacchi et Ricci (tubulectasie médulaire ou ectasie canaliculaire pré-calicielle du rein chez un nourrisson de cinq semaines).

Ann. Ped., 40, 1964, 353-361
Sem. Hôp. (Paris), 40, 1964, 105-112

75. - MAYALL G.F.

The incidence of medullary sponge kidney

Clin. Radiol., 21, Avr. 1970, 171-174

76. - MERLE M.

Le rein en éponge.

Thèse, Lyon 1951/52

77. - MORRIS R.C. YAMAUCHI H. PALUBINSKAS A.J. et Coll.

Medullary sponge kidney.

Amer. J. med., 38, Juin 1965, 883-892

78. - MURISASCO A. BELSUNCE M. de BARNOUIN F. et Coll.

La lithiase au cours de l'ectasie canaliculaire pré-calicielle (à propos de 30 observations).

J; Urol. Néphrol. (Paris), 77, Mars 1971, 295-297

79. - MURISASCO A. BELSUNCE M. de BARNOUIN F. et Coll.

L'ectasie canaliculaire pré-calicielle (maladie de Cacchi et Ricci). A propos de 30 observations).

Presse Méd., 79, 4 Déc. 1971, 2367-2370

80. - NEMOY N.J. FORSBERG L.

Polycystic renal disease presenting as medullary sponge kidney.

J. Urol., 100, Oct. 1968, 407-411

81. - NEVEU J.

Un cas de maladie kystique multiple des pyramides rénales.

J. Urol., 56, 1950, 564

82. - NISHIO T. TOKUHARA M. ABE B.

A case of sponge kidney

Yonago Acta Med., 9, Févr. 1965, 30-32

83. - OEHNINGER C. MORON R. RUSSI D. et Coll.

Sponge kidney associated with hémihypertrophy (clinico-pathologic aspects). -Esp.-

Arch. Fund. Roux Ocefa., 1, Juil.-Déc. 1967, 305-313

84. - PADOVAN Q.

Hematic constants and bacterial flora in lithiasic and septic complications of the "sponge kidney". -Ital.-

Arcisped. S. Anna Ferrara, 18, 1965, 81-93

85. - PALUBINSKAS A.J.

Medullary spongd kidney

Radiology, 76, 1961, 911-919

86. - PARAMO P.G. RESEL L.

Medullocystic dysplasia and pyelo-genic cysts. Etiopatho-genesis. -Ital.-

Arch. Ital. Urol., 38, Sept. 1965, 69-77

87. - PENNESI S.A. BUNIS R.C.

Sponge Kidney

J. Urol., 84, 1960, 246-251

88. - PETROVIC S.

Contribution à l'étude de la maladie kystique des pyramides rénales.

J. Urol., 58, 1952, 425-432

89. - PIAZZI M.

Rene a spugna et nefrocalcinosi

Ann. Radiol., Diagn. (Bologna), 38, 1965, 504-514

90. - POPA M. STANESCU V.

Renal tubular acidosis and hypergammaglobulinaemic purpura in a 10 year old girl with roentgenographic signs suggesting medullary sponge kidney.

Acta Paediat. Scand., 58, Mai 1969, 290-294

91. - PYRAH L.N.

Medullary sponge kidney

Trans. Amer. Ass. Genito-Urin. Surg., 57, 1965, 67-76

92. - PYRAH L.N.

Medullary sponge kidney

J. Urol., 95, Mars 1966, 274-283

93. - RAM M.D. CHISHOM G.D.

Cystic disease of renal pyramids (medullary sponge kidney).

Brit. J. Urol., 41, Juin 1969, 280-286

94. - ROSEN R.A.

Nephrocalcinosis.

Minn. Med., 52, Mars 1969, 469-471

95. - RUGENDORFF E.W. LANG H.P.

Uber einen fall von schwammiger zystenniere beim erwachsenen. (A case of cystic sponge kidney in an adult).

Z. Urol. Néphrol., 64, Avr. 1971, 305-311

96. - SAMARI H.

Contribution à l'étude du diagnostic radiologique de la spongiose des pyramides rénales.

Mém. C.E.S. Radiologie. Paris 1955

97. - SCORTICATI C.H. RUDA VEGA M. MORON M.A.

Sponge kidney. Report of 4 cases. -Esp.-

Prensa Med. Argent., 57, Mars 1970, 68-72

98. - SEYSS R.

Sponge Kidney -Allem.-

Radiol. Austria, 15, 1964, 77-79

99. - SNELLING C.E. BROWN N.M. SMYTHE C.A.

Medullary sponge kidney in a child.

Canad. Med. Ass. J., 102, 14 Mars 1970, 518-519

100. - SNOBL O. SVORC J. DIBELKOVA M.

Die markschwammniere im kindesalter (Medullary sponge kidney). (Eng. Abstracts)

Frotschr. Geb. Roentgenstr. Neklearmed., 113, Nov. 1970, 644-650

101. - SPENCE H.M. SINGLETON R.

What is sponge kidney disease and where does it fit in the spectrum of cystic disorders ?

J. Urol., 107, Févr. 1972, 176-183
Trans. Am. Assoc. Genito-Urin. Surg., 63, 1971, 37-46

102. - STEYN J. LOGIE N.J.

Medullary sponge kidney

Brit. J. Urol., 36, Déc. 1964, 482-486

103. - TASSINI T. ROSSI P.

Medullary sponge kidney. Collective review and case contribution. -Ital.-

Minerva Med., 58, 14 Févr. 1967, 446-460

104. - TERA H.

Partial nephrectomy for medullary sponge kidney.

Acta Chir. Scand., 131, Juin 1968, 499-507

105. - TORTI G. D'AMICO E. RADICE C.

Osservazioni su un caso di malattia di Cacchi e Ricci.

Minerva Pediatr., 22, 22 Septembre 1970, 1883-1888

106. - TRAEGER J. FRIES D. ZECH P. ROBERT M.
La maladie de Cacchi et Ricci. A propos de 3 cas.
Lyon Méd., 214, 5 Sept. 1965, 291-311

107. - VARGAS L. FRIEDERICI H.H. MAIBENCO H.C.
Cortical sponge kidneys induced in rats by alloxan.
Diabetes, 19, Janv. 1970, 33-44

108. - VERMOTEN V.
Congenital cystic dilatation of the renal tubes : a new disease entity.
Yale J. Biol. Med., 23, 1951, 450-453

109. - VIALA J.P. NAHON A.S.
Deux cas de reins spongieux.
J. Urol., 58, 1952, 27-28

110. - YU S.F.
Medullary sponge kidney in the radiological differential diagnosis of nephrocalcinosis.
Singapore Med. J., 8, Sept. 1967, 139-142

111. -
Medullary sponge kidney.
N.Y. State J. Med., 71, 15 Janv. 1971, 237-239

112. -
Recurrent renal lithiasis complicated by severe bleeding, anemia and thrombopenia.
Amer. J. Med., 39, Août 1965, 260-271